

Année 1932

THÈSE

N°

14

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Diplôme d'Etat

par

HENRI BOUJENAH

Né le 3 Janvier 1904, à MAHDIA (Tunisie)

**Contribution à l'étude
Anatomo-clinique de la
chorée aiguë**

Travail du Service de M. le Dr Laederich

Président ; M^r le Professeur BEZANÇON.

IMPRIMERIE MOUYSET

145 bis, Rue d'Alésia, 145 bis
PARIS

—
1932

11



Digitized by the Internet Archive
in 2026

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Diplôme d'Etat

par

HENRI BOUJENAH

Né le 3 Janvier 1904, à MAHDIA (Tunisie)

Contribution à l'étude Anatomo-clinique de la chorée aiguë

Travail du Service de M. le Dr Laederich

Président ; M^r le Professeur BEZANÇON.

IMPRIMERIE MOUYSSET

145 bis, Rue d'Alésia, 145 bis
PARIS

—
1932



I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale.	GRÉGOIRE.
Physiologie	LÉON BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	N...
Parasitologie et histoire naturelle médicale.....	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	MARION.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.....	TIFFENEAU
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive.....	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LAIGNEL-LAVASTINE
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	M. VILLARET.
	CARNOT.
Clinique médicale	BEZANÇON.
	ACHARD.
	Marcel LABBÉ
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOLLET.
Clinique des maladies des enfants.....	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux.	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	LENORMANT.
Clinique chirurgicale	CUNÉO.
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale.....	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la tuberculose.....	Léon BERNARD
	HOVELACQUE.
Professeur sans chaire.....	MAUCLAIRE.
	MULON.
	VERNE.

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	
ALAJOUANINE	Neurologie et psychiatrie.
AUBERTIN	Pathologie médicale.
BÉNARD Henri..	Pathologie médicale.
BROCO	Pathologie chirurgicale.
BRULÉ	Pathologie médicale.
BUSQUET	Pharmacologie.
CADENAT	Pathologie chirurgicale.
CATHALA	Pathologie médicale.
CHABROL	Pathologie médicale.
CHAILLEY-BERT...	Physiologie.
CHEVALLIER	Pathologie médicale.
DOGNON	Physique.
DONZELOT	Pathologie médicale.
ECALLE	Obstétrique.
FEY	Urologie.
GASTINEL	Bactériologie.
GATELLIER	Pathologie chirurgicale.
DE GAUDART	
D'ALLAINES	Pathologie chirurgicale.
GIROUD	Histologie.
HALPHEN	Oto-rhino-laryngologie.
HARVIER	Pathologie médicale.
HAZARD	Pharmacologie.
HUGUENIN	Anatomie pathologique.
HUTINEL	Pathologie médicale.
JOANNON	Hygiène.
LABBÉ (Henri)...	Chimie biologique.
LAROCHE (Guy)..	Pathologie médicale.
LEVEUF	Pathologie chirurgicale
LÉVY-VALENSI ...	Neuro-psychiâtre.
LIAN	Pathologie médicale.
MONDOR	Pathologie chirurgicale.
MOREAU	Pathologie médicale
MOULONGUET ...	Pathologie chirurgicale.
MOURE	Pathologie chirurgicale.
OBERLING	Anatomie pathologique.
OLIVIER	Anatomie.
PIÉDELIEVRE ...	Médecine légale.
PORTES	Obstétrique.
QUÉNU	Pathologie chirurgicale.
RICHT	Physiologie.
SANNIÉ	Chimie biologique.
SÉZARY	Dermatologie et syphili graphie.
TROISIER	Pathologie expérimentale et comparée.
VALLERY-RADOT..	Pathologie médicale.
(Pasteur)	Obstétrique.
VAUDESCAL	Ophthalmologie
VELTER	Obstétrique.
VIGNES	

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS EN EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.		MM.	
LEQUEUX	Obstétrique.	NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie.
LEROUX	Anatomie pathologique.	RETTERER	Histologie.
		ZIMMERN	Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ABRAMI	Clinique médicale.	MOCQUOT	Clinique chirurgic.
CHIRAY	— id. —	PROUST	— id. —
DEBRÉ	— id. —	SCHWARTZ	— id. —
DUVOIR	— id. —	LE LORIER	Clinique obstétric.
BASSET	Clinique chirurgic.	LÉVY-SOLAL	— id. —
CHEVASSU	— id. —	METZGER	— id. —
HEITZ-BOYER	— id. —	GUÉNIOT	— id. —

V. — CHARGÉS DE COURS

MM MAUCLAIRE, professeur sans chaire	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidents du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie.
CHAILLE -BERT	Education physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

faible gage de mon dévouement.

A MON FRERE AINE

qu'il trouve ici un premier témoignage de ma reconnaissance pour le précieux concours matériel et moral qu'il n'a cessé de me prodiguer pendant toutes mes études.

A MES AMIS

A MON PRESIDENT DE THESE

M. LE PROFESSEUR BEZANÇON,

*Professeur de Clinique médicale à la Faculté
de Médecine de Paris,
Médecin de l'Hôpital Saint-Antoine,
Membre de l'Académie de Médecine,
Commandeur de la Légion d'Honneur,*

*Témoignage de mon profond respect et de ma grande
reconnaissance pour l'honneur qu'il m'a fait en
acceptant la présidence de cette thèse.*

A M. LE DOCTEUR LAEDERICH

*Médecin de l'Hôpital Necker,
Avec mes plus vifs remerciements et l'expression
de ma sincère gratitude.*

A MON AMI LE DOCTEUR MAMOU,

*Chef de Clinique de la Faculté de Paris
Sa collaboration m'a été de la plus haute utilité
pour la documentation de cette thèse.*

*Qu'il trouve ici avec ma reconnaissance l'expres-
sion de mon amitié indéfectible.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

INTRODUCTION

La chorée est une des affections qui, de nos jours, prêtent encore le plus à discussion.

Un très grand nombre d'auteurs se sont intéressés à la question et malgré leurs travaux un champ des plus vastes reste ouvert aux hypothèses et interprétations.

La Danse de Saint-Guy n'est pas encore une maladie définie « *ne varietur* » comme le dit M. Babonneix dans son remarquable ouvrage sur la question.

Seule la description est restée identique à elle-même et celle que Sydenham a donnée de la maladie qui porte son nom demeure encore vraie à l'heure actuelle.

On ne peut certes en dire autant quant à l'étiologie, l'anatomie pathologique, les complications, le traitement de cette affection.

Les théories se succèdent sans toujours se ressembler et le problème reste à résoudre.

Nous n'avons nullement la prétention d'apporter une solution mais il ne nous a pas paru inopportun d'exposer, à l'occasion d'une observation personnelle, à laquelle s'ajoutent deux observations de M. Beriel de Lyon, à côté des théories opto-striées ou corticales et striées actuellement admises la conception d'une localisation exclusivement corticale.

L'intérêt de notre observation repose également sur deux trouvailles d'autopsie, en l'occurrence :

1° Une endocardite végétante;

2° Une néphrite épithéliale aigue, complications rares au cours de la chorée qui nous permettent de soulever la question de savoir si le virus choréique est capable de déterminer ces deux lésions.

Le plan de notre thèse sera le suivant :

Nous allons commencer par faire une courte étude sur l'aspect clinique de la chorée aigue, en prenant pour type une chorée de Sydenham dont la description est très classique.

Nous insisterons ensuite sur les données anatomo-pathologiques en étudiant leur évolution dans le temps.

L'endocardite et la néphrite comporteront chacune un chapitre spécial.

Enfin, après avoir dit quelques mots sur la nature de la chorée nous exposerons nos conclusions.

Avant d'aller plus loin, c'est un devoir pour nous de témoigner ici notre plus vive reconnaissance à M. Laederich qui nous a permis de trouver dans son service avec la précieuse collaboration de son assistant, notre ami Mamou, les éléments de cette thèse.

Nous remercierons aussi vivement M. Levaditi dont le secours nous a été indispensable pour les recherches bactériologiques, les examens histologiques et les inoculations, pratiquées dans son laboratoire de l'Institut Pasteur.

I

RAPPEL CLINIQUE DE LA CHOREE AIGUE ET DES CONCEPTIONS ANATOMO- PATHOLOGIQUES ACTUELLES

1° *Aspect clinique.*

La chorée est avant tout une affection motrice, caractérisée par un mouvement involontaire, spécial et toujours identique à lui-même, quelque soit la forme, l'origine, l'évolution de l'affection.

Ces mouvements involontaires sont des contractions musculaires :

Spontanées : se produisant au repos.

Involontaires : le malade ne peut s'opposer à leur production.

Irrégulières, arythmiques, désordonnées.

Illogiques, sans but, sans destination.

Brusques, rapides, violentes, brèves, impulsives.

De localisation particulière : dans les formes légères elles intéressent seulement, au début, soit la face et particulièrement les muscles de la langue, soit le segment distal des membres, pour se propager peu à peu au segment proximal; dans les formes graves « la totalité de la musculature volontaire se trouve en furieuse révolte » (Craemer); il s'agit alors, comme on l'a dit, d'un véritable délire moteur.

Non simultanées mais successives. Remarquables par :

1° Leur variabilité continue;

2° Leur tendance à se généraliser, contrairement à tous les autres mouvements involontaires.

D'amplitude considérable, de rapidité moyenne.

Calmées par le sommeil (cas bénins), le choral, l'anesthésie générale, le repos au lit, l'isolement, la volonté (au moins dans la plupart des cas), accrues par les émotions même légères, le travail intellectuel, l'effort, la fatigue, les mouvements actifs, les excitations extérieures, l'absence de traitement.

Comment se fait la répartition de ces contractions? D'après Sydenham, la chorée se manifeste d'abord par une certaine claudication ou plutôt par de l'instabilité d'une jambe que le malade traîne derrière lui.

Plus souvent, les troubles moteurs débutent soit par la face, soit plutôt par le membre supérieur gauche pour gagner ensuite les autres membres (Hutinel-Babonneix). D'après Forster ils se localisent d'abord aux extrémités distales des membres : doigts, orteils, et aux muscles de la bouche.

Il est donc exceptionnel qu'ils soient généralisés d'emblée.

Il est également rare que durant toute la maladie ils se cantonnent à une moitié du corps (chorées dimidiées) ou affectent une disposition croisée intéressant par exemple le membre supérieur gauche et le membre inférieur droit (chorée-cruciata) ou enfin qu'ils se localisent à un segment de membre, bras, avant-bras, jambe, mais presque toujours ils prédominent sur un côté.

Ces mouvements choréiques, avec les caractères bien spéciaux qui les définissent, constituent le symptôme-clef du diagnostic.

Les autres signes, de moindre importance, mais non négligeables, sont :

a) *Troubles subjectifs de la sensibilité.* — Les malades accusent souvent des douleurs au niveau des articulations, et le long des membres. Parfois existe de la rachialgie (Triboulet).

b) *Troubles psychiques.* — Ces troubles sont constants. On note de l'instabilité psychique, parfois des hallucinations de la vue et de l'ouïe, des terreurs nocturnes.

Dans les cas graves s'ajoutent des troubles nettement délirants : folie choréique avec des manifestations diverses : délire de persécution, excitation maniaque, tendance au suicide, stupeur, etc...

c) *Signes généraux.* — La fièvre n'est pas constante. Elle peut être assez élevée surtout en cas d'infection associée. Le pouls est en rapport avec la température. L'insomnie est très fréquente, ainsi que l'amaigrissement et la pâleur.

d) *Signes physiques.* — Au point de vue motricité, il n'y a pas de paralysie en général, bien que la force musculaire se montre habituellement diminuée au dynamomètre.

Parfois on trouve une parésie légère de certains muscles ou groupes musculaires qui peut aller jusqu'à la paralysie complète. La paralysie, souvent alors localisée, peut être dans certains cas généralisée (chorée molle).

Le symptôme moteur objectif le plus souvent noté c'est l'hypotonie musculaire.

Parfois on note une amyotrophie notable.

Enfin, l'examen neurologique complet permet souvent de mettre en évidence des troubles moteurs d'origine cérébrale : dysmétrie, adiadococinesie, de la décomposition des mouvements, de l'asynergie musculaire.

Les réflexes tendineux sont en général normaux.

Le réflexe cutané plantaire est au contraire souvent anormal, il se fait en extension.

Ce signe de Babinsky s'observe fréquemment au début et disparaît rapidement.

Il n'y a pas d'argyl.

La ponction lombaire donne un liquide sans microbes et une faible lymphocytose presque négligeable (Babonneix).

2° Anatomie pathologique. Siège et nature des lésions.

a) *Siège des lésions.* — Bien longtemps la chorée a été considérée simplement, comme un état morbide d'origine nerveuse, caractérisée par des contractions musculaires et fréquemment des manifestations cardiaques.

Charcot, Joffroy, Comby, Blocq en faisaient encore une névrose.

Triboulet, une séquelle de maladies infectieuses (rougeole, scarlatine, typhoïde).

C'est plus récemment que de très nombreux auteurs ont apporté de nombreux arguments, histologiques surtout, de la nature organique de la chorée.

Il n'y avait alors rien de plus obscur que l'anatomie pathologique de cette affection, les auteurs mettant en cause selon les circonstances, les lésions les plus variées.

Aujourd'hui, la plupart des auteurs se rattachent à la théorie striée à l'appui de laquelle ils invoquent un argument capital, à savoir que dans la majorité des cas, les lésions se cantonnent aux corps striés ou prédominent sur eux.

C'est surtout depuis 1908 que cette théorie s'est affirmée.

A cette date, en effet, MM. Méry et Babonneix ont noté à l'autopsie de malades ayant présenté des crises de chorée, des lésions portant à la fois sur l'écorce cérébrale mais très discrètes et des lésions très accusées sur les noyaux gris centraux.

Delcourt et Sand, la même année, ont observé un cas analogue où les lésions acquéraient leur maximum d'intensité au niveau de cette même région.

Claude et Lhermitte, en 1909, constatent qu'il existe en plus des lésions corticales, une distension

vasculaire et un œdème périvasculaire du noyau lenticulaire et du thalamus.

En 1911, de nombreux auteurs notent des lésions étendues à tout le nevraxe, mais prédominant sur les ganglions de la base.

Tinel, en 1914, soutient la même prédilection des lésions.

Harvier et Levaditi en 1920 constatent une atteinte assez discrète des noyaux gris centraux, mais des lésions considérables de l'isthme de l'encéphale.

Pierre Marie et Tretiakoff, à l'examen histologique des centres nerveux d'une fillette de dix ans morte d'une chorée aiguë typique en dix jours rapportent en 1920 les observations suivantes : « On se trouve en présence d'un vaste territoire inflammatoire dont le summum siège au niveau des ganglions gris de la base. L'inflammation est intense également au niveau de l'écorce cérébrale mais à mesure qu'on descend dans le mésencéphale le processus morbide s'atténue rapidement. Le point essentiel que nous voulons mettre en évidence est la ressemblance frappante entre la topographie des lésions de la chorée aiguë et celle trouvée dans la chorée chronique d'Huntington. Comme l'a montré l'un de nous avec Lhermitte (Pierre Marie et Lhermitte), l'atrophie frappe surtout l'écorce cérébrale et les corps striés. Ce fait que la localisation des lésions est identique

dans les deux variétés de chorée aigue et chronique nous semble constituer une preuve de plus en faveur de l'importance du rôle que joue le corps strié dans la genèse des mouvements choréïques. »

Jusqu'ici la théorie striée était prédominante mais non exclusive puisque la plupart des auteurs attestaient la présence de lésions, discrètes peut-être, mais existantes tout de même, à siège différent. C'est alors que R. Moreau dans sa thèse en 1921 conclut d'une façon assez catégorique :

« Dans la chorée aigue de Sydenham, la localisation essentielle, nécessaire, se fait au putamen. Le noyau caudé, la couche optique sont fréquemment touchés, le globus palladius est souvent intact, les autres localisations sont inconstantes, variables, discrètes ou massives suivant les cas, sans que l'atteinte des noyaux gris centraux semble jamais faire défaut. »

Cette conclusion a été jugée trop absolue à juste titre car de nombreux auteurs, avant et après Moreau, relatèrent que dans bien des cas, les lésions striées ne sont ni les seules, ni même les plus importantes.

En effet, les recherches continuèrent et en 1923, P. Marie, Bouttier et Tretiakoff communiquèrent des examens où les lésions frappent à peu près également écorce et zone opto-striée. La même année, Harvier et Delcourt n'ont trouvé dans un cas, que

des lésions minimales des noyaux gris centraux et des circonvolutions rolandiques.

Plus récemment encore, nous trouvons dans les publications le résultat de nouveaux examens histologiques.

Le 28 juin 1929, à la Société Médicale des Hôpitaux, Lhermitte et Pagniez relatent à propos d'une jeune fille de 15 ans morte de chorée aiguë fébrile, la diffusion des lésions sur tous les segments de l'encéphale. L'atteinte est plus prononcée dans certaines régions : « Les segments encéphaliques qui s'avèrent les plus fortement modifiés sont, d'une part, le système cérébelleux et d'autre part, le segment sous-thalamique avec ses formations spéciales : locus niger, le noyau rouge, le corps de Luys et enfin le segment putamino-caudé des corps striés.

Dans le système cérébelleux, prédilection spéciale pour certains centres cellulaires particulièrement importants : olive bulbaire, noyaux dentelés du cervelet, cellules de Purkinje. »

Enfin, la communication plus récente faite en mai 1931 à la Société de neurologie de Paris par Paul Van Gehuchten ne semble pas apporter de conception nouvelle sur la localisation essentielle des lésions : « Les lésions les plus intenses et que l'on retrouve d'une manière générale dans tous les cas qui ont été étudiés sont celles de la couche optique et du seg-

ment putamino-caudé des corps striés, avec une atteinte plus ou moins nette de l'écorce cérébrale. Sont fréquentes aussi, mais moins constantes, les lésions du globus pallidus, des noyaux dentelés du cervelet, des noyaux rouges, des cellules de Purkinje et du locus niger. En dehors de l'écorce, deux systèmes sont principalement lésés : le système opto-strié et le système réticulo-cerebello-rubrique. L'atteinte du système opto-strié semble avoir été primitive et c'est à elle que nous croyons pouvoir attribuer les premières manifestations de chorée. »

En résumé, d'après cette revue des publications il s'avère que la plupart des auteurs concluent à la localisation opto-striée des lésions dans la genèse de la chorée aiguë. Certains admettent la possibilité d'une association, d'autres régions de l'encéphale pouvant être atteintes, en particulier l'écorce.

b) *Nature des lésions.* — La nature des lésions est, elle aussi, sujette à discussion. Si on laisse de côté les cas de chorée relevant de l'encéphalite épidémique où dominent les infiltrations périvasculaires, on peut avec Lhermitte et Pagniez distinguer deux ordres de lésions :

1° *Une forme inflammatoire* (cas de Delcourt et Sand, P. Marie et Tretiakoff, Harvier et Levaditi, Harvier et Decourt) qui se caractérise principalement comme l'ont bien montré P. Marie et Tretiakoff,

par une infiltration des gaines périvasculaires et des parenchimes nerveux, accompagnée d'une destruction des éléments nobles de certaines régions. Ce processus inflammatoire, extrêmement diffus et irrégulier, à point de départ périvasculaire, intéresse l'axe cérébro-spinal, excepté le bulbe et le cervelet.

Les lésions vasculaires consistent en hyperhémie et surtout en infiltration des gaines par les éléments cellulaires inflammatoires. Ceux-ci sont représentés surtout par de grands mononucléaires.

En résumé, lésions d'encéphalite plus ou moins diffuse.

2° *Une forme dégénérative* (cas de Méry et Babonneix, Claude et Lhermitte, Tinel, P. Marie, Bouttier et Tretiakoff, Moreau) qui se trouve tout à fait typique dans l'observation de Lhermitte et Pagniez : « les lésions consistent en modifications vasculaires mécaniques associées à des altérations généralement étendues et d'ordre dégénératif. »

Les modifications vasculaires consistent en vasodilatation, ruptures vasculaires avec hémorragies capillaires, distension des gaines par des hématies et surtout par un exudat albumineux.

Les altérations nerveuses, en changement profond de l'architecture cellulaire aboutissant en dernière analyse à la destruction de la cellule.

Dans le cas de Van Gehuchten, la forme inflammatoire et dégénérative se trouvent réunies. Cet auteur pense que lorsque l'infection est suraigüe et entraîne une mort rapide (quelques jours à une ou deux semaines) les lésions constatées à l'autopsie sont d'un type infectieux net : congestion vasculaire, infiltration périvasculaire, nodules infectieux, chromolyse cellulaire, mais lorsque l'infection est plus atténuée, soit parce que le virus est moins actif, soit parce que la résistance du sujet est meilleure, au premier stade inflammatoire, fait place un stade dégénératif, pendant lequel les réactions inflammatoires s'étendent progressivement, pour disparaître même dans certains cas, alors que la dégénérescence nerveuse se produit.

Dans le cas de Van Gehuchten dont la durée a été d'une quinzaine de jours, il semble que l'on soit en présence d'une forme de transition entre le stade infectieux et le stade dégénératif.

II

OBSERVATIONS

1° *Observation personnelle recueillie dans le service de M. Laederich et publiée par MM. Laederich, Mamou, Beauchesne et Vaisman.*

Mlle P... (Gabrielle), âgée de 25 ans, femme de chambre, entre à l'hôpital Necker le 8 janvier 1932, pour une polyarthrite subaigüe dont elle souffre depuis près de deux mois.

L'affection a commencé par une angine phlegmoneuse, qui s'évacua spontanément et guérit en quelques jours. Les douleurs articulaires sont apparues aussitôt après, atteignant d'emblée plusieurs articulations et s'accompagnant d'un réveil de la fièvre. L'absorption de 6 grammes de salicylate de soude par jour calma incomplètement les phénomènes articulaires, et la fièvre continua à osciller entre 37°5 et 38°5.

A son entrée à l'hôpital, la malade souffre encore des poignets, des genoux, des chevilles, de la nuque et de l'articulation temporo-maxillaire gauche. Les douleurs sont peu vives au repos, mais s'exacerbent au moindre mouvement; les articulations sont légèrement tuméfiées et chaudes; le genou gauche seul contient un épanchement appréciable. La température oscille autour de 38°; pas de sueurs. Au cœur les bruits sont bien frappés à la base; on perçoit un léger souffle systolique à la pointe, se propageant peu vers l'aisselle et s'atténuant nettement quand le malade s'assied. Le pouls est régulier à 85. La tension artérielle est à max. : 12, min. 7. L'examen des poumons, du tube digestif, du foie, de la rate, du corps thyroïde, des urines et du système nerveux ne révèle rien d'anormal. Aucun signe de gonococcie; l'examen bactériologique des mucosités du col utérin est négatif; la gonoréaction pratiquée par M. Demanche donne un résultat douteux. Aucun signe de syphilis; les réactions de Wassermann et de Hecht sont négatives; la malade a eu une grossesse normale en 1928; pas de fausse couche. Dans les antécédents de la malade, on ne relève qu'une rougeole et une coqueluche dans l'enfance. C'est sa première atteinte rhumatismale.

La malade prenait chez elle 6 grammes de salicylate par jour. Nous portons cette dose à 12 grammes; rapidement, les phénomènes articulaires s'a-

mendent; cependant, la température reste autour de 38°.

Le 16 janvier, la fièvre atteint 38°7, et nous remarquons l'apparition de quelques mouvements choréiques de la face et du membre supérieur gauche, et de quelques modifications du caractère : la malade est agitée, hostile, peu attentive à notre examen. En quelques jours, le tableau d'une grande chorée aigue se constitue. Les mouvements involontaires typiques se généralisent, deviennent incessants, mais restent prédominants là où ils sont apparus en premier lieu, à la face et au bras gauche. Les troubles psychiques s'accroissent, des crises d'agitation alternent avec des périodes d'abattement. Les réflexes tendineux et pupillaires restent normaux; pas de troubles sphinctériens; on note une légère hypotonie musculaire aux membres inférieurs. Les signes cardiaques du début ne se modifient pas. Un bouquet d'herpès labial apparaît le 19 janvier.

La malade est soumise à des injections intraveineuses de cacodylate de soude à hautes doses et au gardénal. Néanmoins, les mouvements choréiques et l'agitation continuent à s'aggraver, la fièvre persiste à 38°5.

Au bout d'une dizaine de jours, nous remplaçons le cacodylate par de la septicémine; ce traitement amène d'abord une sédation remarquable des trou-

bles moteurs et psychiques, et une baisse de température à 37°5. Malheureusement, cette amélioration est bien passagère; malgré la continuation du traitement, le 8 février, la fièvre remonte à 39° et les troubles nerveux reprennent de plus belle. Nous essayons alors la liqueur de Boudin, aux doses progressives de 2 à 15 grammes par jour. L'agitation choréique continue à être extrême, les troubles psychiques sont très accentués, excitation et torpeur alternant. La température est en plateau à 40°, le pouls bat à 130; les bruits du cœur sont embryocardiques, avec léger souffle systolique.

Le 12 février, l'hypotonie musculaire est très marquée aux membres inférieurs, les réflexes tendineux sont abolis, il n'y a cependant pas de vraie paralysie; le réflexe cutané plantaire est en flexion. Une rétention d'urine s'installe, nécessitant le sondage; les urines contiennent un louche d'albumine.

Le 15 février, la malade est dans le subcoma, avec incontinence sphinctérienne, et une petite escarre sacrée commence à se produire.

Une ponction lombaire donne un liquide clair, de tension normale, contenant 0 gr. 15 d'albumine, et 14 lymphocytes par millimètres cube à la cellule de Nageotte; pas de microbes.

La malade succombe dans le coma, avec une hyperthermie à 41°7, le 17 février.

Autopsie. — Le péricarde contient un peu de liquide citrin. Le cœur est extérieurement normal; le myocarde paraît sain; mais il existe une endocardite végétante sur la face auriculaire de la valvule mitrale, près de son bord libre : il y a là trois végétations fibrineuses, fortement adhérentes, du volume d'un petit pois; pas d'ulcérations.

Les poumons et les plèvres sont normaux.

Le foie est gros et congestionné; la rate est hypertrophiée.

Les deux reins sont augmentés de volume; à la coupe, la substance corticale est épaissie et de teinte blanchâtre; la décortication est facile.

Rien à signaler dans les autres viscères.

L'encéphale est prélevé aseptiquement; il est fortement congestionné.

La moelle ne présente pas d'altérations macroscopiques.

Recherches bactériologiques. — Cultures : du vivant de la malade, nous avons pratiqué deux hémocultures, les 9 et 14 février, qui sont restées stériles. Il en fut de même d'un ensemencement du liquide céphalo-rachidien prélevé quarante-huit heures avant la mort.

Diverses cultures ont été pratiquées avec les organes prélevés à l'autopsie :

La culture du cerveau, qui avait été prélevé aseptiquement, est restée stérile sur milieux aérobies et anaérobies.

La culture du foie et de la rate a donné du streptocoque et du colibacille.

La culture de la végétation de l'endocarde a fourni, en aérobie, un streptocoque et un bacille pseudo-diphtérique, et, en anaérobie, un gros bacille Gram positif, un court diplobacille Gram négatif et un diplostreptocoque ayant les caractères de l'entérocoque; ce dernier germe n'est pas virulent pour le lapin en injection intraveineuse, mais seulement en injection intracérébrale. Il est fort probable, en raison des associations microbiennes trouvées à l'autopsie et de la négativité des hémocultures, *in vivo*, qu'il s'agit là d'infection cadavérique.

Recherches expérimentales. — Inoculations : des fragments du cerveau et de la moelle de notre malade, broyés ensemble, sont inoculés dans le péri-toine d'un singe *Macacus cynomolgus*; l'animal observé pendant deux mois ne présente aucune manifestation clinique.

Le même matériel est inoculé dans le cerveau de deux lapins, dans la cornée d'un troisième lapin, dans le testicule d'un quatrième : aucun de ces animaux ne devient malade, et quand on les sacrifie on ne trouve aucune lésion, même histologique.

Mêmes résultats négatifs d'inoculations intracérébrale et intrapéritonéale à des souris.

Un fragment de végétation endocarditique, broyé et émulsionné, est injecté par voie intraveineuse à un singe, et par voie intrapéritonéale à deux souris : résultats négatifs.

Examen anatomo-pathologique. — M. Levaditi nous a remis la note suivante : 1° Dans le *cerveau*, les lésions siègent *exclusivement* dans l'écorce des régions pariétales, temporales et occipitale : elles consistent surtout en une dilatation intense des vaisseaux, avec çà et là accumulation de monocytes et de cellules granulo-adipeuses; en profondeur et au voisinage du septum, on trouve des foyers hémorragiques, des inflammations vasculaires, des cellules étoilées et de rares macrophages; ces foyers sont disposés autour des vaisseaux. Dans la région pariétale surtout, on voit de petits manchons périvasculaires et des petits foyers d'encéphalite; au voisinage de ces foyers, il existe des lésions nettes des cellules nerveuses. Dans la substance blanche, de petites hémorragies.

L'examen de l'écorce frontale, des noyaux gris centraux, des pédoncules, de la protubérance, ne montre aucune lésion.

2° Le *cœur* ne présente pas de lésions myocarditiques, notamment pas de nodules d'Aschoff.

La végétation endocarditique est un amas fibrino-leucocytaire, où dominent les mononucléaires; on y trouve aussi de rares plasmazellen.

3° Les *reins* présentent des lésions très intenses de néphrite épithéliale, avec nécrose complète des épithéliums des tubuli; nombreuses dilatations vasculaires et petits foyers hémorragiques.

4° Le *foie* et la *rate* ne montrent que des lésions congestives banales.

En résumé, il s'agit d'une jeune femme de vingt-cinq ans, chez qui, après une angine d'allure phlegmoneuse, est survenue une polyarthrite subaiguë, modérément fébrile, qui traîne pendant près de deux mois, incomplètement soulagée par un traitement salicylé, administré il est vrai à doses trop faibles; au cœur, on entend un souffle dont l'interprétation reste délicate en raison de sa variabilité, mais que la suite de l'observation démontrera symptomatique d'une endocardite initiale.

A ce moment, l'administration de salicylate à fortes doses pendant huit jours soulage les fluxions articulaires mais n'empêche pas l'apparition d'une chorée aiguë, bientôt très violente, avec fièvre élevée, agitation motrice incessante et troubles psychiques, résistant aux traitements classiques, et finalement compliquée de parésie des membres inférieurs et de rétention d'urine. La mort survient dans l'hypother-

mie et le coma, un mois après le début de la chorée. L'autopsie a montré outre les lésions cérébrales sur lesquelles nous insisterons plus loin, une endocardite végétante de la mitrale et une néphrite épithéliale aiguë.

2° *Résumé de deux observations analogues publiées par M. Beriel (Bulletin de la Société Médicale des Hôpitaux de Lyon, 15 février 1921).*

I. — Chez une femme porteuse d'un rétrécissement mitral et présentant déjà une gangrène embolique des membres inférieurs, une syncope est suivie de mouvements choréiques violents et incessants de tout le côté gauche; un second malaise douze heures après, arrête les mouvements et leur substitue une hémiphlégie gauche sensitivo motrice. La mort survient sans autre manifestation six jours plus tard.

A l'autopsie on trouve dans l'hémisphère droit un foyer de ramollissement hémorragique dans la pointe du lobe frontal (infarctus hémorragique) et un ramollissement tout à fait superficiel, apparent surtout sur les coupes histologiques, s'étendant du même côté droit jusqu'aux circonvolutions rolandiques incluses. Cette extension en arrière a déterminé la paralysie dans les membres qui avaient été atteints d'abord de mouvements choréiques par le fait du pôle frontal.

II. — Enfant de 9 ans entrée dans le service pour une chorée de Sydenham bien classique. Elle mourut subitement. A l'autopsie on trouve deux gros tubercules (noix) siégeant symétriquement dans les lobes frontaux. Aucune autre lésion ailleurs.

III

LES LÉSIONS CORTICALES AU COURS DE LA CHORÉE AIGUE

Notre observation à laquelle s'ajoutent les deux seules observations de la littérature, communiquées par M. Beriel de Lyon, nous permettent de soutenir une théorie exclusivement corticale, en ce qui concerne la localisation des lésions dans la chorée aiguë.

Ainsi que nous l'avons vu, depuis longtemps et particulièrement depuis 1908, la théorie opto striée a toujours eu la grande vogue. Elle atteignait son apogée en 1921 par la thèse de M. Moreau qui concluait :

« Dans la chorée aiguë de Sydenham, la localisation essentielle, nécessaire, se fait au putamen. Le noyau caudé, la couche optique sont fréquemment touchés; le globus pallidus est souvent intact, les au-

tres localisations sont inconstantes, variables, discrètes ou massives, suivant les cas, sans que l'atteinte des noyaux gris centraux semble jamais faire défaut. »

En réalité, cette conclusion était trop absolue, puisque avant et après Moreau, nombre d'auteurs avaient noté l'importance des lésions corticales, parfois aussi intenses que celles de la région striée. Les observations de M. Bériel seules, justifiaient déjà les réserves que M. Babonneix a formulées dans son remarquable ouvrage sur les chorées : « La théorie striée, disait-il, est trop restrictive, car il est exceptionnel que les lésions se localisent uniquement aux corps striés... et elle est quelquefois en défaut, puisque l'on connaît des cas où les lésions intéressaient uniquement l'écorce cérébrale. »

Ce n'est donc pas une condition nécessaire et suffisante qu'il y ait atteinte des corps opto-striés, pour voir apparaître les symptômes choréiques. Si de nombreuses autopsies ont révélé souvent, après examen, l'atteinte de ces régions, d'autres nous ont fourni la preuve que l'écorce cérébrale pouvait être aussi intensément touchée que le système strié et notre observation, celles de M. Bériel, démontrent que l'atteinte de l'écorce peut être seule en cause sans que l'examen le plus attentif puisse révéler trace des lésions ailleurs.

M. Roussy confirme nos idées quand dans sa réponse à la communication de M. P. van Gehuchten que nous avons rapportée, il dit : « ...mais je pense comme M. Lhermitte qu'il ne faut pas attacher une trop grande importance à la localisation au niveau du thalamus dans l'origine des mouvements choréiques. Je serais pour ma part, plutôt tenté d'admettre que ce sont les lésions corticales ou striées qui sont responsables des manifestations choréiformes. »

Le privilège du système strié n'existe donc pas et il y a des chorées aiguës typiques où le siège des lésions se trouve uniquement dans l'écorce cérébrale.

La physiologie des centres nerveux nous permet-elle de soutenir sérieusement notre théorie corticale? Nous pensons bien que oui! En effet : qui ne connaît pas les expériences d'épilepsie généralisée provoquée par excitation électrique de l'écorce cérébrale?

Ouvrons un précis classique sur la physiologie des centres nerveux, celui de M. Arthus par exemple et empruntons lui ses propres phrases : « On a voulu nier l'excitabilité de la couche grise corticale en prétendant que dans les expériences, l'agent électrique amené au contact de la substance grise, a diffusé dans la substance blanche sous-jacente et que c'est à tort que nous parlons d'excitation de la substance grise. On se basait pour faire cette objection sur l'inexcitabilité de la substance grise médullaire; la

substance grise corticale en différait-elle physiologiquement?

Différents arguments basés sur l'expérimentation démontrent nettement que les réactions motrices résultent bien de l'excitation de la substance grise. »

Et l'auteur se base sur des expériences faites avec les plus grands soins et très précises pour conclure que : « la substance grise du cerveau est directement excitable et se distingue par là de la substance grise médullaire qui, elle, n'est pas directement excitable. »

Au point de vue anatomo-pathologique, on a vu que certaines lésions irritatives de l'écorce cérébrale (tumeurs syphilitiques, tubercules, esquilles osseuses) produisaient tantôt des paralysies locales, tantôt des attaques épileptiformes plus ou moins généralisées.

Quant aux recherches sur les corps striés et les couches optiques, elles n'ont — toujours d'après Arthus — donné aucun résultat certain mais des conclusions contradictoires. On a réussi à surmonter les difficultés expérimentales et constaté que :

1° L'excitation électrique des corps striés au moyen d'électrodes bien isolées, ne détermine en général aucun mouvement; on a signalé par contre dans quelques cas la production de contractions généralisées dans le côté opposé du corps; il est vraisem-

blable que dans ces cas l'excitation avait atteint la capsule interne, voisine des corps striés.

2° L'extirpation des corps striés très difficile sans lésions du voisinage a donné des résultats absolument discordants : on a signalé des troubles de la mobilité et de la sensibilité mais inconstants et trouvant une explication vraisemblable dans les lésions concomitantes de la capsule interne.

La physiologie humaine ne fournit aucune donnée précise et Arthus conclut en disant, qu'en définitive, « nous n'avons aucun renseignement précis sur les fonctions des corps striés; nous n'en avons pas davantage sur celles des couches optiques. Il est donc impossible de formuler aucune proposition sur le rôle possible ou même vraisemblable des corps striés et des couches optiques. »

Un auteur italien, L. Roncoroni, a constaté que l'application sur les circonvolutions de tampons d'ouate imbibés d'une solution décalcifiante (méta-phosphate de soude-phosphate bisodique) peut provoquer au bout de quelque temps des mouvements myocloniques et plus rarement des mouvements nettement choréiformes. Si on insiste ou si on applique l'électricité au même point, on obtient des convulsions épileptiques.

Roncoroni, d'après cette expérience, est d'avis que c'est une excitation corticale relativement assez légère

et surtout diffuse qui produit la myoclonie et la chorée; pour obtenir l'épilepsie il faut une excitation intense de l'écorce.

Enfin, un grand maître de la neurologie française, Dejerine, ne dit-il pas « qu'il est exceptionnel qu'une lésion sous-corticale — à moins qu'elle n'effleure l'écorce — produise des convulsions.

Quant aux petits signes associés de la chorée : diminution de la force musculaire, hypotonie musculaire, troubles de la coordination, de la diadococinésie, etc., M. André Thomas les considère indiscutablement comme des signes d'altérations corticales.

Après l'exposé de ces données de physiologie nerveuse il devient difficile de comprendre la puissante séduction exercée, pendant si longtemps, sur les différents auteurs, par la théorie striée et nous sommes d'avis que la conception corticale, bien que basée sur de rares observations, mérite qu'on lui prête attention.

En ce qui concerne la nature des lésions, Van Gehuchten a soutenu que la forme inflammatoire correspondait aux cas suraigus, mortels en une ou deux semaines; la forme dégénérative aux cas plus lents, ayant duré un à deux mois.

Cette classification nous semble un peu trop schématique et dans notre observation où la chorée dura

un mois, les lésions appartenait encore nettement au type inflammatoire, tandis que les altérations cellulaires dégénératives étaient encore très discrètes.

IV

。 ENDOCARDITE CHOREIQUE

A l'autopsie de notre malade, nous avons été surpris en examinant le cœur, qui extérieurement, paraissait normal, de trouver sur la face auriculaire de la valvule mitrale, près de son bord libre, trois végétations fibrineuses, fortement adhérentes, du volume d'un petit pois; il n'y avait pas d'ulcérations.

Nous avons donc à faire à une endocardite maligne, végétante, qui, si elle a été observée au cours des chorées aiguës, n'est pas très fréquente, la forme bénigne étant habituelle. Cette forme d'endocardite maligne a déjà été signalée par Cadet de Gassicourt, Dourmel et étudiée plus récemment par Ribierre et son élève Monot. Elle siège le plus fréquemment sur la valvule mitrale, se traduisant cliniquement par les signes classiques des endocardites malignes, y compris les embolies qui sont néanmoins exception-

nelles. Ces endocardites seraient la cause de la mort dans un tiers des cas environ.

Quant à l'étiologie de cette atteinte du cœur, elle est très discutée. Survient-elle sur une valvule déjà touchée par le rhumatisme articulaire aigu ou même par une attaque antérieure de chorée aiguë? Il est cependant des chorées aiguës avec endocardites malignes sans précédents rhumatismaux ou choréiques. Est-elle d'origine infectieuse, l'infection trouvant sa porte d'entrée dans une des plaies si fréquentes au cours des choses graves? C'est peu vraisemblable.

Peut-on admettre l'existence d'une endocardite maligne spécifique dûe au virus choréique lui-même? C'est ce que tendent à prouver les observations d'endocardites malignes évoluant avec une chorée aiguë. Ces observations ne sont pas très rares. Quelques-unes ont fait l'objet de la thèse de Dy Vrande inspirée par Comby, et on en retrouve d'autres plus anciennes ou plus récentes, dans la littérature médicale.

L'argument essentiel en faveur de la spécificité de ces endocardites, c'est que dans tous les cas observés où l'hémoculture fut pratiquée, celle-ci a toujours été négative.

Dans l'observation de Ribierre publiée par Monot dans sa thèse, deux hémocultures sont restées négatives. Dans notre cas, nous avons également pratiqué deux hémocultures, qui n'ont donné aucun résultat.

Nous ne citerons que pour mémoire la conception invraisemblable de certains auteurs anglais (Kirks, Highlings, Jackson et Fox) qui voulurent voir dans l'endocardite maligne la cause même de la chorée : « celle-ci étant le résultat d'une oblitération embolique des capillaires de l'écorce et surtout des corps opto-striés ».

Si l'on peut admettre la fréquence de ces manifestations emboliques d'origine cardiaque au cours de la chorée aiguë et les considérer comme un gros facteur de gravité, en faire la cause même de cette affection ne saurait résister à l'argumentation la plus simple.

Le raisonnement le plus aisé consiste à considérer le nombre d'autopsie de malades ayant succombé à des crises de chorée aiguë, où l'examen du cœur n'a pas révélé trace de végétations.

De plus, que de malades ayant présenté dans leur existence, dans leur enfance par exemple, des symptômes choréïques aigus et chez qui on ne trouve aucun signe clinique d'endocardite maligne!

On peut donc parfaitement admettre la spécificité de l'endocardite maligne au cours de la chorée; les lésions seraient dûes à un virus que nos moyens actuels ne nous permettent pas de différencier ou de cultiver, virus encore inconnu, qui dans certaines conditions de virulence ou de terrain serait capable

de déterminer un processus endocarditique végétant.

Nombre d'auteurs se sont mis à la recherche de ce virus, sans aboutir à des résultats bien importants.

Carmisa (de Parme) a cultivé le sang de neuf choréiques; il en a isolé un germe qui dans six cas sur les neuf étudiés était, dit-il, un streptocoque, mais ses caractères de culture nous permettent de le considérer comme étant un eutérocoque; il prend en effet le gram; c'est un diplo-streptocoque plutôt qu'un streptocoque, ses chaînettes sont courtes, il pousse sur tous les milieux, sa virulence était nulle.

Les hémocultures pratiquées dans le service de M. Lesné au cours de toutes les formes sévères, n'ont donné que des résultats négatifs, ou ont révélé la présence de germes banaux.

Tinel, dans les végétations de l'endocarde, a isolé un microbacille abondant. Enfin, nous-mêmes, n'avons pu dépister aucun germe pathogène ni dans nos cultures ni dans nos inoculations.

C'est seulement à l'autopsie que la culture de l'endocarde a donné un entérocoque dont le rôle nous semble des plus problématiques; son absence dans le sang in vivo, son absence dans l'encéphale à l'autopsie, son association dans les lésions d'endocardite avec d'autres germes d'origine évidemment cadavé-

rique, nous engageant à lui attribuer cette même origine.

Le virus de la chorée et de ses diverses manifestations reste donc à découvrir.

V

NEPHRITE CHOREIQUE

La néphrite épithétiale aiguë que nous avons rapportée dans notre observation a été pour nous une découverte d'autopsie.

Elle ne s'était traduite pendant la vie que par des traces d'albumine sans oligurie ni œdèmes; cependant les lésions que nous avons trouvées étaient massives.

C'est là une complication exceptionnelle au cours de la chorée. Si l'albuminurie est parfois notée mais rarement abondante (Mérigot de Treigny et Meslay, Bury et Ward) la néphrite avec grosses lésions vérifiées n'a été signalée à notre connaissance que par Labeke.

Quelle peut donc être l'étiologie de cette néphrite?

Notre malade ainsi que nous l'avons relaté ne présentait aucun antécédent d'atteinte rénale. Elle avait, avant et en même temps que les phénomènes choréïques, des symptômes rhumatismaux et c'est donc vers le rhumatisme articulaire aigu et la chorée que nous devons orienter notre recherche de la cause des lésions rénales.

La néphrite rhumatismale est rare. L'anatomie pathologique en est fort mal connue parce que « les vérifications sont exceptionnelles (on en trouve à peine une douzaine de cas dans la littérature) ensuite, parce que les protocoles nécropsiques ne mentionnent que des lésions de néphrite aiguë et banales » (Chalier et Delore).

Pour Widal et Lémierre la néphrite s'observerait chez des sujets jeunes présentant des crises de rhumatisme articulaire aigu, intenses, avec fièvre élevée et polyarthrite généralisée, intéressant les petites articulations.

L'atteinte rénale peut ne se traduire que par une albuminurie en général peu abondante, oscillant entre 0 gr. 50 à 1 gr. 50, mais qui peut atteindre jusqu'à 7 gr. par litre.

L'examen des sédiments urinaires peut montrer des cylindres, parfois de l'hématurie.

Enfin la forme à allure grave peut se voir avec oligurie, œdèmes, signes d'insuffisance rénale, azotémie jusqu'à 6 gr. 30 (Uzan).

Cete néphrite guérit le plus souvent sans albuminurie résiduelle. On signale une vingtaine de cas mortels dans la littérature (Uzan).

Les cas de néphrites au cours du R. A. A. ont fait l'objet de quelques publications. M. Maurice Uzan en 1922 en constitue sa thèse. Cet auteur n'a trouvé dans la littérature qu'une douzaine de cas où l'autopsie a pu être pratiquée montrant des lésions de néphrite aiguë récente (Lehmann, Johnson, Rosenstein, Hartmann, Chéron, Bouret, Hanot, Turettini).

Bouret, dans son cas, trouve à l'autopsie une néphrite interstitielle, une glomerulo-néphrite avec quelques cavités kystiques.

Turettini a publié une observation où l'atteinte rénale était d'ordre épithélial, non atrophique.

En résumé, nous voyons que la néphrite n'est pas fréquente au cours du R. A. A. Elle complique en général une atteinte articulaire intense, avec fièvre élevée, chez un sujet jeune. Elle se révèle cliniquement dans la plupart des cas. L'albuminurie est parfois abondante. Or, dans notre cas, les phénomènes articulaires étaient subaigus, la fièvre modérée, notre

malade avait déjà 25 ans. L'albumine était à l'état de traces ce qui a été déjà signalé au cours de la chorée, mais il n'y avait ni cylindrurie ni hématurie et aucun signe clinique ne laissait prévoir de lésions rénales.

Dans ces conditions et d'autant plus que notre cas ne cadre pas exactement avec les conditions habituelles d'éclosion de la néphrite rhumatismale, pourquoi ne pas penser à une néphrite choréique? Si le virus choréique existe, s'il est capable d'engendrer une endocardite maligne, pourquoi ne pourrait-il pas de même, en se localisant au niveau du rein déterminer des lésions dans ce viscère? Rien ne peut écarter cette conception et il est permis d'admettre l'existence d'une néphrite due au virus choréique.

VI

NATURE DE LA CHOREE

L'origine organique de la chorée n'a pas toujours été admise et la théorie ancienne (Charcot, Joffroy, Comby, Blocq) faisait de la chorée une névrose.

Toutes les théories modernes considèrent la chorée aiguë comme une maladie organique du système nerveux central, liée à l'encéphalite, légère, curable, passagère, dans la plupart des cas.

Quelles sont les causes habituellement incriminées dans l'apparition d'une chorée aiguë?

Plusieurs théories s'affrontent, se combattent, sans résoudre définitivement de problème. Passons en revue ces différentes conceptions :

1° *Théorie rhumatismale.* — Elle est basée sur la fréquence des symptômes choréiques chez des enfants déjà frappés de R. A. A., ou en pleine crise.

Parfois la chorée succède à une attaque rhumatismale. La fréquence des endocardites choréïques cliniquement semblables à celles du R. A. A.. les constatations histologique mettant en évidence des nodules d'Aschoff dans les parois du cœur dans un cas d'endocardite choréïque, sont également en faveur de cette théorie.

Contre elle, cependant, les arguments ne manquent pas : d'abord, le R.A.A. est loin d'être constant dans la chorée où, il ne figurerait que dans 22 % des cas.

Si notre malade présentait bien des phénomènes articulaires ils étaient subaigus et malgré la loi formulée par Henri Roger : « Il y a une espèce d'antagonisme, pour la véhémence des phénomènes, entre l'une et l'autre maladie... c'est surtout le rhumatisme léger qui engendrera la chorée », on conçoit mal que plus l'infection rhumatismale est virulente moins elle a de chances de se compliquer de chorée.

On connaît bien certaines manifestations cérébrales indiscutables du R.A.A. et ce « rhumatisme cérébral » ne ressemble guère à la chorée.

Nous n'avons pas trouvé dans notre cas de lésions myocarditiques, notamment les nodules d'Aschoff ; et notre endocardite ne ressemblait nullement à celle habituellement déterminée par le R.A.A.

Enfin l'inefficacité absolue du salicylate de soude vis-à-vis de la chorée, qui a été si évidente chez notre malade, puisque c'est en plein traitement salicylé intensif que la chorée a éclaté, plaide aussi contre l'identité de nature avec le rhumatisme.

En résumé, si notre cas appartient bien à ce qu'on appelle cliniquement la chorée rhumatismale, cela ne préjuge en rien de sa pathogénie et la question restera insoluble tant que l'agent pathogène de ces deux affections restera inconnu.

2° *Théorie encéphalitique.* — Notre cas ne peut être rangé dans le groupe des chorées encéphalitiques.

L'origine encéphalitique de certains cas de chorée, soutenue par P. Marie et Tretiakoff, au nom de l'anatomie pathologique a été démontrée par Harvier et Levaditi qui ont réussi à reproduire chez le lapin, par inoculation intracérébrale, une méningo-encéphalite transmissible en série. Mais cette étiologie ne peut prétendre englober tous les cas de chorée et notamment les cas de chorée dite rhumatismale; les manifestations articulaires et l'endocardite qui les caractérisent sont en effet tout à fait exceptionnelles dans l'encéphalite.

Dans l'observation que nous apportons, où la gravité des accidents nerveux ferait volontiers penser à l'encéphalite, ce diagnostic peut être repoussé, non

seulement à cause de l'importance des manifestations articulaires et cardiaques, mais aussi en raison de l'absence des signes nerveux habituels à l'encéphalite, troubles oculaires, hypersomnie, myoclonie, etc... De plus l'inoculation au singe s'est montrée non virulente pour cet animal.

3° *Théorie syphilitique.* — M. Milian, en 1912, fut l'animateur de cette conception. Elle reposait sur la fréquence de la syphilis chez les choréiques, que cette affection soit acquise ou héréditaire, sur l'action de l'arsenic, du mercure, des iodures, sur la fréquence analogue de cardiopathie dans la syphilis et dans la chorée. Les douleurs articulaires ne seraient que des « douleurs pseudo-rhumatismales » osseuses, de croissance, en rapport avec des ostéopathies syphilitiques frustes.

De nombreux auteurs se sont élevés contre ces idées (Comby, Guillaïn, Claude, Nobécourt). Ils invoquent comme objections l'absence de toute syphilis acquise ou héréditaire dans bien des cas, la dissemblance entre la chorée et la syphilis nerveuse, l'absence d'inégalité pupillaire, du signe d'Argyll Robertson. En outre, les signes généraux de la chorée sont ceux d'une maladie aiguë, et quant à l'argument thérapeutique, il perd sa valeur si l'on considère que souvent les améliorations sont spontanées. Dans le cas de notre malade, nous n'avons trouvé aucun stigmate de syphilis et les réactions sérologiques étaient négatives.

4° *Théorie infectieuse.* — Emise par Triboulet, qui voulait que la chorée soit une sequelle ou une complication d'une maladie infectieuse (Rougeole, varicelle, scarlatine, angine, diphtérie, oreillons, etc.) cette conception ne résiste pas à la critique si l'on constate que très souvent ces maladies manquent dans les antécédents des malades.

Reste l'hypothèse d'une autre infection de nature inconnue, qui aurait atteint successivement les articulations et les centres nerveux.

Le caractère phlegmoneux de l'angine initiale, assez inhabituel dans l'angine rhumatismale ferait volontiers accepter cette hypothèse. Malheureusement tous nos efforts pour dépister un germe pathogène sont restés vains : cultures et inoculations ont toutes échouées. C'est seulement à l'autopsie que la culture de l'endocarde a donné un entérocoque, que nous considérons comme étant d'origine cadavérique.

Aucune des théories précédentes ne paraissant démontrée, force est de considérer la chorée aigue comme une maladie spécifique dont le virus reste encore inconnu à l'heure actuelle.

CONCLUSIONS

1° Il est classique d'insister sur les lésions des corps striés au cours de la chorée aiguë; nous apportons dans cette thèse l'observation d'une chorée aiguë mortelle où l'examen le plus attentif ne nous a point révélé de pareilles lésions.

2° L'examen histologique des centres nerveux nous a montré que seule la substance corticale était touchée.

Les observations des chorées avec lésions corticales peuvent être divisées en deux groupes :

a) Cas avec lésions corticales et striées associées : ce sont les plus fréquents.

b) Cas avec lésions exclusivement corticales. Ils sont extrêmement rares et seul Bériel les a signalés avant nous.

3° Cette localisation nous permet de soutenir dans

la pathogénie de la chorée aiguë, à côté d'une théorie striées, une théorie purement corticale.

4° Nous rapportons également dans ce travail l'observation d'une endocardite végétante. Au cours de la chorée, l'endocardite est habituellement plastique et bénigne, mais il existe nombre d'observations où les lésions sont du type malin.

Nous avons donc ici un exemple de plus.

5° Enfin la néphrite que nous signalons est exceptionnelle au cours de la chorée aiguë. Seul Labeke en cite un cas dans la littérature médicale.

Quelle est exactement la pathogénie de cette néphrite? Est-elle due à la chorée ou à une infection surajoutée? Il nous est impossible à l'heure actuelle de répondre d'une façon certaine à la question.

6° En ce qui concerne la nature de la chorée, nos recherches bactériologiques et expérimentales ont été négatives dans notre cas.

Vu : *Le Doyen*
BALTHAZARD.

Vu : *Le Président de Thèse*
BEZANÇON

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris
CHARLETY.

BIBLIOGRAPHIE

- Arthus. — Précis de Physiologie, 1927.
- Babinsky. — La chorée de Sydenham, maladie organique. *Société de Neurologie. Janvier 1905.*
- Babonneix. — Les réflexes de la chorée de Sydenham. *Archives de Médecine des Enfants*, 1908.
- Babonneix. — A propos de la communication de M. Milian sur la nature syphilitique de la chorée. *B. et M. de la Société méd. des Hôp.*, 12 décembre 1912.
- Babonneix. — Les chorées (1924. Flammarion).
- Barié. — Chorée simple terminée par la mort subite. *Soc. Méd. des Hôp.*, 22 avril 1904.
- Bériel. — La Méningo-encéphalite épidémique et l'Encéphalite léthargique. (*Journal de Méd., de Lyon*, 5 mars 1920.)
- Bériel. — Lobe frontal et chorée. (*Sté Méd. des Hôp. de Lyon*, 15 février 1921.)
- Bœff. — Rôle de l'écorce cérébrale dans la production des syndromes choréiques (*Thèse Montpellier*, 1912.)
- Bonnafox. — Les Syndromes choréiques d'origine méningo-corticales. (*Thèse Montpellier*, 1910.)
- Bonala. — La chorée de Sydenham, maladie organique. (*H. Policlinico Sezioné Medica*, juin 1915.)
- Bouret. — (*Sté Méd. des Hôp.*, juillet 1899.)

- Brouarde, Levardite et Forestier. — Encéphalite aiguë, myoclonique (*Sté Méd. des Hôp.*, 19 mars 1920.)
- J. Cambies. — Revue générale sur les chorées. (*Thèse Montpellier*, 1914.)
- Charlier et Delore. — (*Journal de Méd. de Lyon* 1925, p. 243.)
- Carmisa (de Parme). — Centrablatt f. Bakteriologie. vol. LVIII, fasc. 2, 31 décembre 1910.
(*Analyse Presse médicale*, 20 sept. 1911, p. 552.)
- G. Camisa. — Sur la nature infectieuse de la chorée de Sydenham. (*Lo Sperimentale*, 5 sept. 1913.)
- Cassart. — Considérations sur la chorée de Sydenham maladie organique. (*Thèse Paris*, 1910.)
- H. Claude. — Deux cas de chorée persistante. (*Sté de Neurologie*, 1^{er} juillet 1909.)
- H. Claude et J. Lhermitte. — Chorée de Sydenham avec lésions des centres nerveux. (*Encéphale*, 1909.)
- H. Claude, F. Rose et R. Piédelièvre. — Encéphalite épidémique à type de chorée aiguë. (*Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 23 avril 1920.)
- J. Comby. — Chorée et réaction de Wassermann. (*Sté Méd. des Hôp.* 30 juillet 1915.)
- Dejerine. — Séméiologie du système nerveux.
- Delcourt et Sand. — Un cas de chorée de Sydenham terminé par la mort. (*Archives des maladies des enfants*, 1908, p. 826.)
- Harvier et Levaditi. — Preuve anatomique et expérimentale de l'identité de nature entre certaines chorées graves, aiguës, fébriles et l'encéphalite léthargique. (*Sté Méd. des Hôp.*, 7 mai 1920.)
- V. Hutinel. — Conception moderne de la chorée. (*Pédiatrie pratique*, 15 mai 1911.)
- Laederich, Mamou, Beauchesne et Vaisman. (*Sté Méd. des Hôp. de Paris*, 1932.)

Lhermitte. — Les syndromes anatomo cliniques des corps striés. (*Anal. Méd.*, 1920.)

Lhermitte et Pagniez. — L'encéphale, janvier 1930.

Lhermitte et Pagniez. — Lésions cérébrales de la chorée de Sydenham à forme aiguë. (*Sté Méd. des Hôp.*, 28 juin 1929.)

P. Marie et Lhermitte. — Etude anatomique et histologique dans deux cas de chorée chronique. (*Revue Neu. rologique*, 27 juin 1911.)

P. Marie et Lhermitte. — Lésions de la chorée chronique progressive : dégénération corticostriée. (*Annales de Méd.* 1914.)

P. Marie et Tretiakoff. — Examen histologique de centre nerveux dans un cas de chorée aiguë de Sydenham. (*Revue Neurologique*, mai 1920, p. 428.)

P. Marie, Bouttier et Tretiakoff. — Etude anatomo-clinique sur un cas de chorée gravidique. (*Sté Méd. des Hôp.*, juillet 1923.)

Mery et Babonneix. — Un cas de chorée mortelle. (*Gaz. des Hôp.*, 1908.)

Milian. — Nature syphilitique de la chorée de Sydenham. (*Sté Méd. des Hôp.*, 4 juillet et 5 décembre 1912.)

Monot. — (*Thèse Paris*, 1923.)

Moreau. — (*Thèse Paris*, 1922.)

Moity. — (*Thèse Paris*, 1892.)

H. Roger. — Encéphalite épidémique. (*Marseille Méd.*, 1^{er} mai 1920.)

Roger. — Chorée cardiaque. (*Arch. génér. de Méd.* 1868.)

L. Roncoroni. — Extr Revue Neurologique. Tome I, 1905, page 221.

Roussy. — Réponse à M. P. Van Gehuchten. (*Sté de Neurologie Paris*, mars 1931.)

Tinel. — Etude anatomique de deux cas de chorée aiguë
(*Société Neurol.*, 25 juin 1924.)

M. Uzan. — Néphrite rhumatismale. (*Thèse Paris* 1922.)

P. van Gehuchten. . . *Sté de Neurol. Paris*, mars 1931.)

S. A. K. Wilson. — An experimental research into the
anatomy and physiology of the corpus striatum. (*Brain*
1914, vol. 36, p. 427.)
